



23203 - TUMOR GLIONEURONAL LEPTOMENÍNGEO DIFUSO: A PROPÓSITO DE UN CASO

Pérez Prol, C.; Villino Rodríguez, R.; Espinoza Vinces, C.; Atorrasagasti Villar, A.; Gimeno Rodríguez, M.; Urtasun Galmés, S.; Arango Quintero, P.; Ulloa Bravo, J.; Gállego Pérez de Larraya, J.

Servicio de Neurología. Clínica Universitaria de Navarra.

Resumen

Objetivos: El tumor glioneuronal leptomeníngeo difuso (DLGNT) es un tumor de bajo grado e infrecuente. Se caracteriza por presencia de células neuronales y gliales en las leptomeninges, comportándose de manera agresiva con extensa diseminación; provocando hidrocefalia y dificultando el manejo tumoral. Presentamos el caso de un paciente diagnosticado de DLGNT y su tratamiento.

Material y métodos: Varón, 38 años, con trastorno del desarrollo e hipoacusia neurosensorial, diagnosticado de hidrocefalia tratada mediante derivación ventrículo-peritoneal (DVP). Un año después (02/2020) presenta inestabilidad, objetivándose un tumor intraventricular con diseminación meníngea, que se extirpa parcialmente; como resultado anatopatológico es compatible con un astrocitoma pilocítico grado 1, con duplicación y translocación de BRAF. Inicia tratamiento con temozolomida que se suspende tras 4 ciclos (02/2021) por signos radiológicos de progresión tumoral con hidrocefalia, planteando el diagnóstico diferencial con DLGNT. Se considera iniciar segunda línea terapéutica con radioterapia cráneo-espinal con técnica VMAT (10/2021-12/2021).

Resultados: Repetimos el estudio molecular, revelando mutaciones en NF1 y FGFR1, y fusión RIC1-JAK2; se completa estudio del gen NF1 en sangre, confirmando la mutación y diagnosticándose de neurofibromatosis tipo 1. Considerando la ausencia de otras alternativas terapéuticas, se inicia tratamiento con terapias dirigidas anti-MEK (Mekinist® trametinib) a 2 mg/kg (04/2022) que se suspende tras 2 años por toxicidad cutánea. El paciente mantiene mejoría clínica y radiológica desde entonces, requiriendo únicamente una intervención de la DVP por disfunción con hidrocefalia obstructiva sintomática.

Conclusión: Se pretende destacar la importancia de un manejo individualizado y multidisciplinar en este tipo de tumores benignos que se comportan de forma agresiva debido a la localización y diseminación.